Epithelioid Sarcoma の 1 例

北九州中央病院整形外科

田 尻 正 博・金 光 敬 夫
生 田 久 年

A Case of Epithelioid Sarcoma

by

Masahiro Tajiri, Norio Kanemitsu and Hisatoshi Ikuta

Department of Orthopedic Surgery, Kitakyushu Central Hospital

A rare case of epithelioid sarcoma was presented. To our knowledge this is the 25th case reported in Japan.

A 36-year-old man was admitted to our hospital complaining of diffuse swelling with pain in the right upper arm. Although at 30 years of age the patient had been aware of painless nodule about 1.0 cm in diameter on his right forearm, he hadn't sought medical advice for 5 years. At 35 years he underwent wide excision of the tumor in other hospital, but local recurrence was found 6 months after the operation. He had eventually agreed to reoperation, but died of metastatic pleural effusion 11 months after forequarter amputation.

は じ め に

1983年 Enzinger⁵⁾ は epithelioid sarcoma の 215 例について詳細に述べているが、本邦ではわれわれの渉猟し得た範囲では 24 例の報告をみるのみであり^{1)3)6)~11)14)~19)}, 整形外科報告例はわずか 2 例を認めるのみである¹⁴⁾¹⁷⁾. 今回われわれは本疾患の 1 例を経験したので報告する。

症 例

症例: 36 才, 男性。

主訴: 右上肢の疼痛性腫脹と右前腕の潰瘍形成。

現病歴: 昭和 53 年頃とくに誘因なく右前腕中央伸側尺側に、直径約 1 cm 大の無痛性隆起性腫瘤に気付くも放置。腫瘤は次第に増大し、昭和 57 年には約 5 cm 大となり、自発痛を伴うもさらに放置す。昭和 58 年末には腫瘤部に皮膚潰瘍を形成し、昭和 59 年 4 月国立病院九州癌センターを受診す。同年 4 月 26 日, open biopsy の結果, epithelioid sarcoma の病理診断のもとに同年 5 月 18 日, wide resection を施行され, chemotherapy として同年 6 月 19 日より CYVADIC 療法を 3 クール

施行後、同年 9 月退院。同年 12 月右前腕手術部位に約 1 cm 大の腫瘤が 2~3 個出現し、局所再発を指摘されるも入院拒否し再び放置。昭和 60 年 3 月頃より右上肢が次第に瀰漫性に腫脹し昭和 60 年 5 月、当院入院す。

入院時現症: 右肩関節は約 45 度外転位にあり疼痛著明で右前腕から右肩にかけて瀰漫性に浮腫状に腫脹し、前腕伸側には手術瘢痕と潰瘍形成を認めた(図 1)。右腕窩には腫大した硬いリンパ節を数個認めた。

臨床検査所見: 右上腕部 CT 像では上腕二頭筋、上腕三頭筋の辺縁は不整で皮下浮腫像を認める(図 2)。Ga scintigraphy では集積像は認められなかったが(図 3 a)、Tc scintigraphy で右肩関節部に集積像を認めた(図 3 b)。

lymphography では腋窩部に閉塞が認められた(図 4 a, b)。venography では右鎖骨下静脈が造影されず、血栓によると思われる静脈還流障害を認めた(図 5)。

手術所見: 昭和 60 年 6 月 7 日, forequarter amputation を施行した。術中広背筋にも浸潤を認めたため正常と思われる大胸筋、小胸筋を含めて切除した。

病理組織学的所見: 腫瘍は多結節状に増殖し、それ

図1 右肩関節は外転位にあり上肢の腫脹と前腕の潰瘍形成を認む。

図2 右上腕部CT像

それぞれの結節の中心は壊死傾向をみる(図6a)。腫瘍細胞は好酸性で、空胞状の類円形の大小不同を来した hyperchromatic な核を有している(図6b)。以上の臨床所見ならびに病理組織学的所見より epithelioid sarcoma と診断した。

術後経過：輸血後肝炎を併発し肝機能の正常化を待ち、術後2カ月より Linac による放射線療法を行うも、術後3カ月にて手術創部を中心に潰瘍、壊死を生じ局所再発を認めた(図7)。術後8カ月で潰瘍、壊死部分は患側側胸部まで広範囲に広がりさらに健側背部にも

図3a Gaシンチグラフィ

図3b Tcシンチグラフィ

図4 リンパ管造影像

a: 造影直後

b: 造影24時間後

結節潰瘍を認めた(図8)。昭和61年4月、胸水貯留を認め、昭和61年5月1日、死亡した。

考 按

1970年、Enzinger⁴⁾が epithelioid sarcoma を報告して以来、欧米では本疾患についてかなりの報告がみられるが、本邦ではいまだ比較的まれでわれわれの渉獵し得た範囲では、病理報告例22、皮膚科例5、整形外科例2、外科例2、形成外科例1と計32例の報告がみられるが、病理例との重複症例が8例あり正確には

図5 静脈造影像

図6 病理組織

a : H. E. $\times 20$ b : H. E. $\times 50$

24 例と思われる(表1). 本疾患の発生年齢は15才~35才の若年者に多く, 平均26才で小児と老人にはまれで, 男女比は2:1と男性に多く発生している. 発生部位は四肢に好発し, Enzinger ら⁵⁾の報告では手および手指に30%, 前腕および手関節に17%と上肢に多く, 次いで膝および下腿に15%みられ, 頭頸部および軀幹発症例はまれである. 腫瘍は皮下に発生した場合には, 本症例のごとく結節を形成し, 表面は潰瘍化する. 深部に発生した場合には腱や腱膜と強く癒着し, それらに沿って広がり, 境界不鮮明の多結節性の腫瘤をつくる.

図7 術後経過: 術後3ヵ月, 局所再発を認む.

図8 術後経過: 術後8ヵ月, 健側背部に結節潰瘍を認む.

表1 本邦における Epithelioid Sarcoma の報告例

1975	橋 本	1	例
1978	喜 納	4	例
1979	穂 山	1	例
1980	保 阪	1	例
1980	須 田	1	例
1980	恒 吉	4	例
1980	牛 島	1	例
1981	橋 本	1	例
1981	綿 谷	1	例
1981	安 田	1	例
1982	遠 城 寺	6	例
1982	西 山	1	例
1983	竹 田	1	例
1985	向 井	8	例

(アンダーラインは整形外科報告例)

結節の大きさは3cm~6cm大のものが多く, 腫瘍はきわめて緩徐に発育増殖し発症時から受診までの期間は, Prat ら¹²⁾の報告によると1年以内が72%, 4年から10年が22%で平均3年である.

病理組織学的鑑別疾患として良性疾患では壊死性肉芽腫性炎症, 悪性疾患では扁平上皮癌, 滑膜肉腫などと鑑別が必要であるが, 病理組織学的特徴は本症例のごとく腫瘍は多結節を形成し結節の中心部は変性壊死

傾向を示す。結節を構成する主たる細胞は上皮様の細胞で大きな円形の胞体を持ち、細胞質は好酸性に染色され、その核は中心付近に位置し空胞状を呈し、結節の周辺部には紡錘形細胞がみられることである。

本疾患は局所切除術では根治性を得るのは難かしく、Enzinger ら⁵⁾の報告でも局所再発率は 76%と高く転移は 47%にみられている。Prat ら¹²⁾によると 63%に再発がみられ、3 回以上の再発症例が 12 例中 4 例にみられており、最終的に広範囲切除術、切断術および所属リンパ節廓清術が行われている。

化学療法について Prat ら¹²⁾は本疾患は再発を繰返し緩徐に経過するので化学療法開始時期が数回の手術後になされているために、その効果は正確には判断しにくいと述べている。

放射線療法に関しても現在のところまとまった症例の報告は少ないが、Shimm ら¹³⁾は 8 例に対する放射線療法の効果を述べており、彼らは術前あるいは術後の放射線療法によって、局所再発率を 20%以下に減少させることができ有効であると報告しているが、本症例は初期においては CYVADIC 療法を施行され、局所再発とリンパ節転移を来し forequarter amputation 後に放射線療法を施行しているので、その効果は期待できなかった。

転移の好発部位は所属リンパ節と肺であり、Prat¹²⁾らの報告をみると本症例のごとく所属リンパ節に転移がみられた 4 例はすべて肺転移を認めている。5 年生存率は Prat ら¹²⁾によると 60%で平均生存年数は 7 年と報告している。組織像と予後との関連について Prat ら¹²⁾は本症例のごとく腫瘍の血管内侵襲を認めた 5 例はすべて死亡したと報告している。

以上のごとく本疾患は経過は緩慢であるが再発を繰返し治療に難渋するが、初期治療としてまず広範囲切除術と所属リンパ節廓清術を施行し、再発症例に対しては早期より積極的に切断術を行うべきであると考え

結 語

本邦においてきわめてまれな epithelioid sarcoma の 1 例を経験したので報告した。われわれの渉猟し得た範囲では本症例は本邦において 25 例目の症例と思われる。

本疾患は経過は緩慢で、再発を繰返し治療に難渋するが再発例に対しては、リンパ節転移や腫瘍の血管内

侵襲を来す前に積極的に切断術を施行すべきであることを痛感させられた。以上の症例につき若干の文献的考察を加え報告した。

(稿を終るにあたり、プレパラート標本を御提供下さいました九大第二病理恒吉正澄先生、国立病院九州癌センター北島俊裕先生ならびに診療に御協力いただいた本院内科犬丸雅比古先生に深謝いたします。)

文 献

- 1) 穂山富雄・他: Epithelioid sarcoma. 西日皮, 41: 14-20, 1979.
- 2) Bloustein, P. A. et al.: Epithelioid sarcoma. Case report with ultrastructural review, histogenetic discussion, and chemotherapeutic data. Cancer, 38: 2390-2400, 1976.
- 3) 遠城寺宗知: 軟部肉腫および肉腫様病変の組織形態学. 日病会誌, 71: 51-88, 1982.
- 4) Enzinger, F. M.: Epithelioid sarcoma. A sarcoma stimulating a granuloma or a carcinoma. Cancer, 26: 1029-1041, 1970.
- 5) Enzinger, F. M. and Weiss, S. W.: Soft tissue tumors. C. V. Mosby, St. Louis, Toronto, London, 1983.
- 6) 橋本大定・他: Epithelioid sarcoma の 1 症例. 第 682 回外科集談会, 東京, Oct. 18, 1975.
- 7) 橋本大定・他: Epithelioid sarcoma の 1 症例. 外科診療, 23: 105-108, 1981.
- 8) 阪阪善昭・他: Epithelioid sarcoma の 1 例. 日皮会誌, 90: 474, 1980.
- 9) 喜納 勇・他: Epithelioid sarcoma (類上皮肉腫) の病理学的ならびに電顕的研究. 日病会誌, 67: 380, 1978.
- 10) Mukai, M. et al.: Cellular differentiation of epithelioid sarcoma. An electron-microscopic, enzyme-histochemical, and immunohistochemical study. Am J Pathol, 119: 44-56, 1985.
- 11) 西山和光・他: 多分化能を示した Epithelioid sarcoma の 1 例. 山口医学, 31: 393-402, 1982.
- 12) Prat, J. et al.: Epithelioid sarcoma. An analysis of 22 cases indicating the prognostic significance of vascular invasion and regional lymph node metastasis. Cancer, 41: 1472-1487, 1978.
- 13) Shimm, D. S. et al.: Radiation therapy of epithelioid sarcoma. Cancer, 52: 1022-1025, 1983.
- 14) 須田 曉・他: 手掌部に発生した epithelioid sarcoma の 1 例. 整臨外, 15: 1088-1092, 1980.
- 15) 竹田秀円・他: 足に発生した epithelioid sarcoma の 1 例. 形成外科, 26: 587-594, 1983.
- 16) Tsuneyoshi M. et al.: Epithelioid sarcoma. A

clinicopathologic and electron microscopic study.
Acta Pathol. Jpn., 30 : 411-420, 1980.

- 17) 牛島正博・他 : Epithelioid sarcoma の 1 例. 整形外科と災害外科, 28 : 455-458, 1980.
- 18) 綿谷真理・他 : Epithelioid sarcoma の 1 例. 皮膚, 23 : 706, 1981.
- 19) 安田耕一郎・他 : Epithelioid sarcoma の 1 例. 日皮会誌, 91 : 1134, 1981.

質 問

国立福岡中央病院 篠原 典夫

腫瘍は浸潤性に前腕から肩にまで拡がったと考えてよいでしょうか。

解 答

北九州中央病院 田尻 正博

御指摘のとおり前腕原発で、浸潤性に中枢側へ転移を認めた症例です。

~~~~~